Seltene Missbildungen im Bereiche des Stirnfortsatzes.

Inaugural-Dissertation

der hohen Medizinischen Fakultät zu Heidelberg
zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Ernst Maass
Medizinalpraktikant
aus Stettin.

HEIDELBERG
Buch- und Kunstdruckerei von Carl Pfeffer
1907.

Seltene Missbildungen im Bereiche des Stirnfortsatzes.

Inaugural-Dissertation

der hohen Medizinischen Fakultät zu Heidelberg
zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Ernst Maass
Medizinalpraktikant
aus Stettin.

HEIDELBERG
Buch- und Kunstdruckerei von Carl Pfeffer
1907.

K

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg.

Referent: Herr Geheimer Rat Professor Dr. Narath.

Dekan: Herr Professor Dr. Gottlieb.

Meiner Mutter.

Lebenslauf.

Ich wurde geboren zu Stettin am 24. März 1883 als Sohn des verstorbenen Kaufmanns B. Maass. Ich besuchte das Kgl. Marienstiftsgymnasium zu Stettin, das ich Mich. 1901 mit dem Zeugnis der Reife verliess, um mich dem Studium der Medizin zu widmen. Ich studierte zunächst in Berlin und Freiburg und bestand Ostern 1904 in Berlin die ärztliche Vorprüfung. Von den klinischen Semestern studierte ich eins in München, die übrigen vier in Heidelberg und beendigte dort im Winter 1906/07 das Staatsexamen.

So häufig alle Grade von seitlicher Hasenscharte sind, so selten begegnen wir den medianen Spaltbildungen im Bereiche der Oberlippe und der Nase, und vielleicht werden diese Missbildungen an Seltenheit noch von der seitlichen Nasenspalte übertroffen.

Eine Kombination dieser drei Difformitäten, verbunden mit einer seitlichen Nasenfistel, bot ein Fall dar, der im Februar 1907 zur Operation in die Heidelberger chirurgische Klinik gebracht wurde.

Ich lasse zunächst eine Beschreibung unseres Falles folgen.

Anamnese: Johanna Schenk, 4 Monate alt, stammt von ganz gesunden Eltern. Die Mutter gibt an, dass die Schwangerschaft — ihre erste — normal verlaufen und das Kind zur rechten Zeit geboren sei. Sie behauptet auf das bestimmteste, dass ähnliche Missbildungen, wie sie das Kind aufwies, weder in ihrer noch ihres Mannes Familie jemals vorgekommen seien.

Wegen einer Tränensackeiterung wurde das Kind eine zeitlang in der hiesigen Augenklinik behandelt und dann mit noch bestehender Dacryocystitis in die chirurgische Klinik verlegt.

Status praesens: Gutgenährtes, kräftiges Mädchen.

Die Oberlippe ist genau in der Medianlinie völlig gespalten, die Spalte selbst überall von Lippenrot umsäumt. Während die Oberlippe sonst überall frei beweglich ist, spannt sich auf der rechten Seite eine feine Schleimhautfalte brückenförmig von der Lippe zum Alveolarfortsatz herüber. Dieser selbst zeigt genau median eine spitzwinkelige Einkerbung von 3 mm Höhe.

Vom Philtrum ist keine Spur zu entdecken.

Nach oben setzt sich die Lippenspalte in das knorpelige Nasenseptum fort und teilt es in zwei Hälften derart, dass

jede der beiden Spaltlamellen die mediane Wand einer Nasenhälfte bildet.

Eine zwischen den beiden Schenkeln befindliche kreisrunde Vertiefung wird nach aussen durch eine dünne Membran verschlossen, die sich bei der Exspiration vorwölbt; es kommuniziert also wahrscheinlich die Vertiefung mit dem Nasenrachenraum. Die Spalte geht weiter auf die Nasenspitze über und teilt auch diese in zwei Hälften.

Die linke Nasenhälfte ist wohlgebildet, rechts prominiert an Stelle der halben Nasenspitze ein etwa haselnussgrosser, weicher, nicht fluctuierender Tumor, der allseitig von Haut überzogen wird.

Die Nasenhöhlen erscheinen vollkommen normal.

Lateral grenzt der Tumor an eine den rechten Nasenflügel spitzwinklig durchsetzende 4 mm lange Spalte. Der freie Rand des rechten Nasenloches steht nicht im Niveau des linken, sondern ist etwas nach oben gezogen, sodass die Spalte den Eindruck eines Defektes macht; infolge des Zuges nach oben sieht die Nasenöffnung wie die Mündung eines Kanonenrohres nach vorn. (Fig. 1 u. 2.)

Dort, wo sich der rechte Nasenflügel an die Oberlippe ansetzt, befindet sich eine feine Fistelöffnung, die eine Haarsonde etwa 5 mm weit passieren lässt. Bei Druck auf den Tränenkanal entleert sich aus der Fistel Eiter, sodass eine Kommunikation zwischen beiden angenommen werden muss, wenn sie auch durch die Sondierung nicht festzustellen war.

Der harte und weiche Gaumen weisen keine Spalte auf, doch ist ersterer auffallend steil, spitzdachförmig und der Oberkiefer läuft kahn- oder schneepflugartig nach vorn zu.

Das Kind zeigt am Körper sonst keinerlei Difformitäten; insbesondere ist keine Andeutung von einem Stirnbeindefekt vorhanden.

Ich nehme hier gleich vorweg, dass die am 19. Februar von Herrn Geheimrat Narath vorgenommene Operation ein vorzügliches kosmetisches Resultat ergab.

Die mediane Oberlippen- und Nasenspalte wurde angefrischt und vereinigt.

Die Plastik der rechten Nasenhälfte machte einige Schwierigkeit, da der freie Rand des rechten Nasenloches abnorm in die Höhe gezogen war. Es wurde nach unten dislociert, die seitliche Nasenspalte angefrischt und mit der rechten Hälfte des knorpeligen Septums vernäht; der Tumor wurde in toto entfernt und erwies sich bei der mikroskopischen Untersuchung als hypertrophische Cutis mit starker Fetteinlagerung.

Bei Durchsicht der Literatur finden sich alle erwähnten Anomalien bei ähnlichen Fällen — ihre Zahl ist verhältnismässig sehr gering — beschrieben, aber ich finde nirgends eine Kombination der drei Bildungsfehler ohne sonstige Missbildungen beschrieben.

Medianspaltungen des Gesichts gehören zu den Seltenheiten; um uns diese Tatsache zu erklären, müssen wir einen kurzen entwicklungsgeschichtlichen Rückblick tun.

Die Gesichtsbildung erfolgt aus zwei paarigen Gebilden und einem unpaaren. Erstere sind der erste Kiemenbogen mit dem Ober- und Unterkieferfortsatz, das letztere der Stirnfortsatz mit den inneren und äusseren Nasenfortsätzen. Aus den Oberkieferfortsätzen entwickeln sich der Oberkiefer und die beiden Hälften des weichen Gaumens, die Wangen und die Seitenteile der Oberlippe.

Im Stirnfortsatz ist die Anlage der äusseren Nase, des Philtrums der Oberlippe, der ossa intermaxillaria, des Vomer, des Septum cartilagineum und des Siebbeins enthalten.

Der Stirnfortsatz, der sich vom vorderen Schädelende aus nach abwärts entwickelt, zerfällt in einen mittleren und zwei seitliche Teile. Das Mittelstück zeigt an seinem unteren Rande eine mediane seichte Einbuchtung, die von zwei Vorwölbungen, den Prozessus globulares, flankiert wird. Die Seitenteile, auch als äussere Nasenfortsätze bezeichnet, werden vom mittleren Stirnfortsatz durch die beiden Riechgruben und Nasenfurchen getrennt. Sie begrenzen die Nasenlöcher von

aussen und bilden mit dem Oberkiefer eine von der Nasenfurche bis zum Auge verlaufende Furche, die Tränenfurche. Während die beiden äusseren Nasenfortsätze beim Abwärtswachsen auf die Oberkieferfortsätze auftreffen und mit ihnen verschmelzen, steigt der mittlere Stirnfortsatz bis zum Niveau der Mundspalte herab und gibt das Mittelstück von Oberlippe und oberem Alveolarbogen ab, welches mit den von den Oberkieferfortsätzen gelieferten Seitenteilen verschmilzt.

Die häufigsten angeborenen Spaltbildungen im Gesicht sind die sogenannte Hasenscharte und der Wolfsrachen, die auf mangelhafte oder ganz ausgebliebene Verschmelzung zwischen den Oberkieferfortsätzen und dem mittleren Stirnfortsatz und den Oberkieferfortsätzen unter sich zurückzuführen sind. Die Spalte liegt lateral, entsprechend den anatomischen Verhältnissen, nur der weiche Gaumen ist medial gespalten, da er sich direkt aus seinen beiden Hälften zusammenschliesst.

Betrachten wir die übrigen Spaltbildungen im Gesicht, so kommt es bei Nichtvereinigung der beiden Unterkieferfortsätze des ersten Kiemenbogens zu medianen Unterkiefer- und Unterlippenspalten, bei isoliertem Wachstum der paarigen Zungenteile zu medianen Zungenspalten, bei Offenbleiben der grossen Spalte zwischen Ober- und Unterkieferfortsatz zu queren Mundspalten, bei ausbleibender Verschmelzung zwischen Stirnfortsatz und Oberkieferfortsatz zu schrägen Gesichtsspalten. Ebenso besteht für die Spaltbildungen des Halses und Rumpfes die Annahme zu Recht, dass die Vereinigung der von beiden Seiten einander entgegenwachsenden Teile irgendwie verhindert worden ist.

Zeigen also auch diese Spalten inbezug auf ihre Schwere und Ausdehnung die grössten Variationen, so lassen sie sich doch alle mit Leichtigkeit in das entwickelungsgeschichtliche Schema einreihen und sich mit foetalen Entwicklungsstadien vergleichen.

Auf Schwierigkeiten stiess man erst, als man die seltenen medianen Spaltbildungen im Bereiche des mittleren Stirnfort-

satzes zu erklären versuchte, da es sich hier nicht um zwei isoliert angelegte einander entgegenwachsende Körperhälften, sondern um eine primär unpaarige Anlage handelt.

Die unverkennbare Gesetzmässigkeit in der Abnormität, die wir beim Vergleich der verschiedenen Fälle erkennen, muss aber sofort den Eindruck erwecken, dass es sich nicht um eine zufällige Spaltung handelt.

Aber über ihr Zustandekommen herrschten lange Zeit falsche Anschauungen. So suchte sich noch Beely bei der Erklärung der Medianspalte des Stirnfortsatzes mit der Annahme zu helfen, dass in seiner Mittellinie ein langsameres, an den Seiten ein schnelleres Wachstum stattfinden sollte. Erst 1882 gelang es Witzel auf Grund embryologischer Untersuchungen eine befriedigende Erklärung für diese angeborene Entwicklungsstörung zu geben.

Ich lasse hier eine Uebersicht über die in der Literatur vorhandenen Fälle von medianer Spaltung der Oberlippe und Nase folgen, um bei den Erklärungsversuchen dieser Difformitäten auf sie zurückgreifen zu können.

Beely: Die Furche war besonders in der unteren Hälfte der Nase ausgebildet; da das Septum sehr kurz war, erhob sich die Nasenspitze nur wenig über das Niveau der Umgebung; dadurch erschien die Nase in der Mittellinie eingezogen.

Liebrecht: Ein 20jähriger Mensch zeigte eine auffallend grosse Nase. Sie war wie abgeplattet, sehr breit, ihre Breite gleich ein Drittel der ganzen Gesichtsbreite. In der Mittellinie befand sich eine seichte Furche, welche, in eine tiefere Furche sich fortsetzend, längs des unteren Randes der Nasenscheidewand bis zur Oberlippe verlief. Diese zweite Furche war so tief, dass sie der Nase eine gespaltene Form gab. Die Nasenlöcher waren sehr weit, die Ränder etwas aufgeworfen. Bei der Operation zeigte sich, dass hauptsächlich die knorpelige Nasenscheidewand mächtig entwickelt war und [illegible] schuld an der Deformität trug. Das Knochengerüst [illegible]

sichtes, die Ober- wie die Unterkiefer, Gaumen etc. waren vollständig normal.

v. Ammon: Die Spaltung befand sich in der Mitte der Oberlippe und ging durch das Philtrum hindurch bis in die knorpelige Nasenscheidewand; es war damit eine Gaumenspalte verbunden. Die Nase war nach oben hin, in der Glabella breitgedrückt, wie man sie an Embryonen findet. Die Augen standen weit voneinander ab, zwischen ihnen lag ein fast bis zur Nasenspitze herabgehangender, breiter, flacher Hügel.

Hoppe: 15jähriger Bauernbursche. Die Nase bildet bei nicht auffallender Höhe einen viereckigen Kasten von gleicher Länge und Breite. Längs der Mitte derselben verläuft von der Nasenwurzel an bis in das häutige Septum hinein eine ziemlich tiefe und breite Furche. Durch diese wird das Nasengerüst in zwei gleiche, symmetrisch gestaltete Hälften geteilt, während jedoch beide Nasenhöhlen vollkommen getrennt und ganz normal beschaffen sind. An Stelle der eigentlichen Nasenspitze zeigen sich zwei gut abgerundete, knopfartige Nasenspitzen. In der Tiefe der Furche fühlt man die Scheidewand beider Nasenhöhlen, Vomer und knorpeliges Septum, der Rand derselben erscheint ziemlich breit und dick. Von den Knorpeln der Nasenspitze an bis zum Prozessus frontalis des Stirnbeins erstreckt sich an jeder Seite der Furche ein besonders dicker und fester, aber knorpelig biegsamer, cylindrischer Knorpel, der dem längsgefurchten breiten Nasenrücken seine Dicke und Höhe gibt und ohne welchen die Nase sehr platt erscheinen würde. An der Glabella zeigt die Cutis eine von der Geburt an bestehende lochartige Höhlung; ein Hautanhang an der Nasenwurzel war nach der Geburt von einem Arzte abgeschnitten worden.

Haug 1. Fall: 3 Monate altes Kind. In der Mitte der Oberlippe besteht eine bis in die weisse Lippensubstanz reichende Spalte. Auch der Oberkiefer zeigt in entsprechender Ausdehnung eine Einkerbung.

Haug 2. Fall: 11 Wochen altes Kind. In der Mitte der Oberlippe eine Spalte 2. Grades. Diese ist kompliziert mit einer medianen Kieferkerbe. Ferner zeigt der Uebergang vom Septum ins Philtrum eine $^3/_4$ cm lange Furche. Die Nase ist breit, abgestutzt, ähnlich der eines Hundes. Der harte Gaumen ist hoch, aber völlig geschlossen.

Nasse 1. Fall: 18jähriger junger Mann; die obere Gesichtshälfte ist ausserordentlich breit. An Stelle des Nasenrückens besteht eine breite Rinne, welche in der Gegend der Glabella flach beginnt und in der Höhe der Nasenspitze am tiefsten ist. Weiter abwärts wird sie schnell flacher und endet noch im häutigen Septum der Nase. Das Septum narium kann man bis zur Stirn hinauf abtasten; es ist auffallend niedrig und seine vordere Kante sehr breit. Der Nasenfortsatz des Stirnbeins ist sehr flach, jedoch ist kein durchgehender Defekt des Knochens zu finden. Im oberen Teil der Rinne zwischen den Augen befindet sich eine eigentümliche, hahnenkammähnliche Faltenbildung der Haut in der Medianlinie. Patient besitzt kein Riechvermögen. Oberlippe, Kiefer und Gaumen sind normal.

Nasse 2. Fall: Kind von wenigen Wochen. Die Nase ist in der Medianlinie gespalten, jedoch betraf die Spaltung nur den knorpeligen Teil und das Septum der Nase. Die Nase war platt und niedrig. Die rechte Nasenhälfte hatte ungefähr normale Länge, die linke dagegen war kürzer; dabei war das linke Nasenloch verengert. An der linken Seite der Nase befand sich eine kleine eiternde Fistel, welche mit dem Tränendruck kommunizierte.

Trendelenburg: Kind mit einer medianen tiefen Einkerbung der Oberlippe, die freien Ränder beider Hälften sind in einem Winkel von za. 120° zu einander gestellt. Auch die Nase ist median gespalten; die Hälften sind seitwärts verlagert; in der oberen Hälfte der Nase ist zur Stirn hin [illegible] liegt eine vorspringende Gesichtsnaht, während die untere Hälfte

eine tiefe Spaltung zeigt. Mitten auf dem rechten Nasenflügel liegt eine kleine knopfartige Erhebung.

Kredel: 11 Wochen altes Kind. Die Nase ist in zwei Hälften gespalten, welche weit auseinander gedrängt sind und parallel verlaufen. Die breite Nasenspalte wird ausgefüllt und überragt von einem massigen weichen Tumor, der sich als Teratom erwies. Die Oberlippe ist median gespalten, Gaumen und Uvula sind normal. Am Stirnbein ist kein Defekt zu fühlen.

Witzel: Präparat eines neugeborenen Kindes. Die Nase ist in zwei gleichgrosse, symmetrisch stehende Hälften gespalten. Die von normaler Haut überzogene Furche ist unten tief, so dass ihr Grund noch unter dem Niveau der Oberlippe liegt, oben dagegen erhebt sich, der Glabella entsprechend, ein rundlicher, flacher, eindrückbarer Hügel. Die Oberlippe ist ebenfalls 1 cm breit median gespalten, ebenso liegt zwischen den Alveolarfortsätzen der Oberkiefer ein 3 mm breiter, medianer Spalt. Am linken Stirnbein verläuft eine Fissur schräg von oben innen nach aussen unten, ein viereckiges Stück fast vollständig abtrennend. Am rechten Stirnbein findet sich in gleicher Höhe ein dreieckiger, membranös verschlossener Defekt; in der vorderen Schädelgrube fehlt die Crista galli, die Dura überzieht glatt die vordere Schädelgrube. Der Vomer ist 5 cm breit und ebenso hoch, seitlich davon befinden sich zwei Knorpelplatten, welche den medialen Seitenflächen der Nase angehören. An den röhrenförmigen Nasen sind lateral die Nasenfortsätze der Oberkiefer gut ausgebildet; an den einander zugekehrten Seiten beider Nasen besteht unten beiderseits ein 4 mm hoher, weicher Saum, das gespaltene Septum cutaneum, daran schliesst sich jederseits oben eine viereckige Knorpelplatte, welche ohne Unterbrechung in das vordere Ende des Vomer übergeht, das gespaltene Septum cartilagineum.

Schmidt beschreibt einen Fall von wahrer medianer Spalte der Oberlippe, der wahrscheinlich identisch mit einem 1840 von Bouisson wiedergegebenen Präparat ist. In der Mitte der Oberlippe liegt ein Spalt von 2 mm Länge, der nach

oben spitz ausläuft und 3 mm unterhalb des Septum cutaneum endet. Der Alveolarfortsatz ist nicht gespalten, die Nase wohlgebildet.

Diese Fälle zusammen mit unserem bildet eine fortlaufende Reihenfolge der Medianspalte des Gesichts. Die leichtesten Grade dieser Bildungshemmung zeigen eine Furche oder Spalte der Oberlippe, bei schwereren setzt sich die Spalte in die knorpelige Nasenscheidewand fort, sie geht dann auf den Nasenrücken über, es tritt Spaltung des Gaumens und Defekt des Stirnbeins hinzu; die höchsten Grade dieser Entwicklungsstörung stellen die Fälle dar, die noch schwere Missbildungen des Gehirns und des Schädels aufweisen, wie wir sie bei v. Ammon als Hemicephalie, Acephalie, bei Ahlfeld als Schädelspalte, Hydrocephalus, bei Kundrat als Arhinencephalie mit medianer Lippenspalte beschrieben finden.

Betrachtet man umgekehrt die ganze Serie der Fälle in der gehörigen Ordnung, so rücken die Nasenhälften allmählich aneinander. Zuerst fällt der Gaumenspalt, dann derjenige der Oberlippe fort, die mediane Furche wird immer flacher und findet schliesslich ihren letzten Ausdruck in einem Einschnitt der Nasenspitze (Witzel).

Unser Fall würde einen mittelschweren Grad von Medianspalte darstellen. Die Nasenspalte betrifft nur das knorpelige Septum und die Nasenspitze und gleicht darin am meisten dem von Nasse beschriebenen zweiten Fall.

Bei Untersuchung von Embryonen der ersten Monate fand Witzel an dem mittleren Teile des Stirnfortsatzes zwar niemals einen durchgehenden Spalt, wohl aber eine Furche, die zu verschiedenen Zeiten verschieden tief ausgeprägt, in einem bestimmten Entwicklungsstadium aber immer vorhanden sein soll. Am Ende des ersten oder Anfang des zweiten Monates zeigt nämlich der Stirnfortsatz in seiner Mitte, wo er der vorderen Schädelbasis aufliegt, eine ganz seichte Einsenkung, während an jener Stelle, wo äusserer und innerer Nasenfortsatz zusammentreffen, ein kleiner Wulst sich erhebt. Am Ende des zweiten

Monates fand Witzel eine breite, seichte, mediane Einsenkung, welche seitlich von den sich höher erhebenden Nasenwülsten begrenzt wird. Diesem Stadium sollte das von ihm untersuchte und beschriebene Präparat angehören. An Embryonen des dritten Monats erkannte er an den breiten kastenähnlichen Nasen auf das deutlichste eine mediane Furchung, ein Zustand, wie er dem Falle von Hoppe entsprechen würde.

Indem die beiden Nasenwülste einander immer näher rücken und schliesslich miteinander verwachsen, entsteht die knorpelige Nase und das Septum. Dadurch nun, dass gelegentlich die vollkommene Verschmelzung der einander entgegenwachsenden Wülste total oder partiell ausbleibt, kann es zur Bildung einer Rinne oder sogar zur gänzlichen Spaltung der Nase in zwei gleiche Hälften kommen.

Uebrigens musste man in der medianen Einkerbung des unteren freien Randes des mittleren Stirnfortsatzes schon die Andeutung einer symmetrischen Teilung erblicken, aber erst der von Witzel geführte Nachweis, dass auch die obere Partie des Stirnfortsatzes bei Embryonen eine mediane Einbuchtung zeigt, gibt den Medianspaltungen des Obergesichtes ihre entwicklungsgeschichtliche Erklärung und lässt sie ungezwungen in die Reihe der übrigen Gesichtsspaltbildungen einordnen.

Nach Th. Koellikers Untersuchungen stehen die Knochenanlagen der beiden Zwischenkiefer ursprünglich ganz getrennt voneinander und rücken erst allmählich zusammen; wir haben also auch hier die Andeutung einer medianen Spaltung vor uns.

Die Seltenheit der Medianspalten der oberen Gesichtshälfte erklärt sich wohl daraus, dass zu keiner Zeit der foetalen Entwicklung ein ganz durchgehender Medianspalt des Stirnfortsatzes vorhanden ist. Dadurch sind die Bedingungen für eine ausbleibende Verschmelzung der nicht völlig getrennten Nasenhälften weniger günstig als für ein Getrenntbleiben ursprünglich gänzlich voneinander geschiedener Anlagen, z. B. des Oberkieferfortsatzes von dem Stirnfortsatze.

Witzel versucht auch die schwierige Frage nach der Ursache der medianen Spaltbildung der oberen Gesichtshälfte zu beantworten und gibt eine Erklärung, die vielleicht für seinen Fall passt, auf unseren aber sicher keine Anwendung finden darf. Witzel fand in seinem Präparat einen Defekt des Stirnbeins und obwohl kein ausgesprochener Hirnbruch vorlag, nimmt er doch an, dass die Spaltbildung durch vermehrten intracraniellen Druck verursacht sei; die Zwischenlagerung des von oben sich zwischen die Nasenhälften drängenden Hirnbruchs sollte die Vereinigung der beiden Nasenhälften verhindern.

So einleuchtend diese Erklärung erscheint, ist sie in dem Moment unhaltbar, als die erste Forderung, das Vorhandensein eines Hirnbruchs, nicht erfüllt ist. Und den sicheren Nachweis eines solchen vermag Witzel weder für seinen noch für die anderen von ihm angeführten Fälle zu erbringen.

Nasse sucht die nahen Beziehungen des Kopfes zu den Häuten des Fruchtsackes, mit anderen Worten amniotische Verwachsungen für manche Fälle der medianen Spaltbildung der Nase verantwortlich zu machen. In seinem ersten Fall scheint die eigentümliche hahnenkammähnliche Faltenbildung der Haut über der Nasenrinne dafür zu sprechen. In Hoppe's Fall zeigte die Haut der Glabella eine lochartige Höhle und an der Nasenwurzel war nach der Geburt ein Hautanhang von dem Arzt entfernt worden; vielleicht wäre dieser Zustand auch auf amniotische Adhäsionen zurückzuführen.

Auch in den Fällen, in denen neben einer Medianspalte noch andere Anomalien vorliegen, die auf amniotische Stränge hinweisen, wie Selbstamputationen von Fingern etc., mag man vielleicht Störungen im Amnion zur Erklärung für die Spalte heranziehen dürfen. Die Wirkung der amniotischen Stränge stellt man sich so vor, dass sie nicht nur durch Zug [illegible] durch eventuell hervorgerufenen Prolaps des Schädelinhaltes, sondern auch durch Druck von aussen oder blosse Zwischen-

lagerung in die zur Zeit bestehenden Spalten hemmend auf die Entwicklung der gesichtsbildenden Teile einwirken.

Gegen diese Erklärung, vor allem gegen ihre Verallgemeinerung, lassen sich schwerwiegende Bedenken äussern.

Einmal müsste man verlangen können, dass man bei jedem Fall von Spaltbildung, der durch amniotische Stränge entstanden sein soll, bei der Geburt noch Reste dieses Stranges vorfindet.

Was will man in unserem Fall als auf amniotischen Verwachsungen beruhend, deuten?

Dann zeichnen sich ja gerade die amniotischen Stränge dadurch aus, dass sie unregelmässig, ohne bestimmte Lokalisation auftreten; warum sollen sie sich gerade die gewiss nicht weite Medianfurche des Stirnfortsatzes mit solcher Regelmässigkeit zu ihrem Sitz auswählen?

So müssen wir also auch den Versuch, die Ursache der Medianspaltungen des Gesichts in Anomalien des Amnions zu finden, als nicht bewiesen oder nur wahrscheinlich betrachten.

Auch der Nachweis, dass die Hasenscharten in einzelnen Familien erblich sind, während sie in anderen nur einmal auftreten und sodann, soweit die Tradition reicht, nicht wieder vorkommen, hat zur Beantwortung dieser Frage nichts beigetragen.

Für manche der beschriebenen Fälle, in denen die Medianspalte bis in die Nase reichte, müssen wir annehmen, dass der Zwischenkiefer mit dem Philtrum, die entwicklungsgeschichtlich eng zusammengehören, da sie sich beide durch Verschmelzung der Prozessus globulares bilden, überhaupt nicht zur Ausbildung gelangt war. In unserem Falle ist der Zwischenkiefer vorhanden und median eingekerbt. Durch die Röntgenaufnahme ist mit derselben Sicherheit wie durch eine anatomische Untersuchung nachgewiesen worden, dass die Einkerbung im Alveolarfortsatz zwischen den Zahnanlagen der beiden medialen Schneidezähne verläuft (Fig. 3). So bleibt für unsern Fall nur die Annahme, dass das Philtrum nicht zur Ausbildung

gelangt ist. Vielleicht haben wir sein Rudiment in der Membran, welche die mediane Nasenspalte nach oben abschloss, zu suchen.

Zu einer Spaltbildung des harten Gaumens ist es in unserem Falle nicht gekommen, doch dürfen wir ihn deshalb noch nicht als normal bezeichnen. In seiner spitzbogenförmigen Konfiguration haben wir, wie mir scheint, die Andeutung einer rudimentären Entwicklung vor uns. Denn ursprünglich nehmen die von der medialen Seite der Oberkiefertortsätze herauwachsenden Gaumenplatten eine schräge Richtung nach oben. So stehen in manchen Fällen von doppelter Spalte des harten Gaumens, in denen der Vomer mit keiner der beiden Gaumenplatten in Verbindung tritt, diese so steil nach oben, dass sie die untere Muschel berühren. Normalerweise geht die schräge Stellung der Gaumenfortsätze allmählich in eine mehr horizontale über: mit ihren freien Rändern treffen sie schliesslich in der Medianebene unter der Nasenscheidewand zusammen. Dann beginnen die genannten Teile von vorn nach hinten untereinander zu verschmelzen bis auf den zu den Arcus palatopharyngei werdenden Abschnitt. Durch Verschmelzung aus einer paarigen Anlage ist auch die Uvula hervorgegangen. Die Gaumenplatten verschmelzen früher untereinander als mit der unteren Fläche der Nasenscheidewand. Infolgedessen kommunizieren noch eine Zeit lang die beiden Nasenhöhlen untereinander oberhalb des Gaumens.

Ich komme zur Besprechung der seitlichen Nasenspalte unseres Falles.

In der Entwicklung der Nase besteht nur an einer Stelle, nämlich im Gebiet der unteren Umrandung der Nasengrube, eine tiefere Rinne und somit eine Trennung zwischen mittlerem und seitlichem Nasenfortsatz, die embryonale Nasenfurche. Sie nimmt den anderen Furchen und Spalten des Gesichts gegenüber insofern eine abweichende Stellung ein, als sie sich niemals ganz schliesst, sondern in ihrem unteren Abschnitt offen bleibt und zum äusseren Nasenloch wird.

Bleibt nun die Verschmelzung zwischen dem mittleren und seitlichen Nasenfortsatz in ihrem oberen Teile aus, so resultiert daraus die seitliche Nasenspalte, oder wie es Th. Koelliker ausdrückt, das gespaltene Nasenloch. Diese Anomalie kommt mit oder ohne Hasenscharte derselben Seite vor.

Die Literatur über diese seltene Entwicklungsstörung ist keine grosse, bei manchen der beschriebenen Fälle ist die Nasenspalte so ausgedehnt und mit anderen schweren Defekten vergesellschaftet, dass diese mit unserem Fall vielleicht gar nicht auf eine Stufe gestellt werden können. Ich führe sie aber der Vollständigkeit halber auch mit an.

Broca: Achtjähriges Mädchen mit rechtsseitiger totaler Lippenspalte: diese setzte sich durch das rechte Nasenloch nach oben in eine Spalte der Nase fort, welche 1 cm nach innen vom inneren Augenwinkel spitz endete. Der Nasenflügel bildete, schräg in die Höhe gezogen, den unteren Teil des medialen Spaltrandes. Die Spalte penetrierte in die Nasenhöhle, oben trennte sie die Nasenbeine von dem aufsteigenden Kieferast. Der Gaumen war ebenfalls gespalten.

v. Langenbeck legte der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie Zeichnungen von Fällen vor, in denen das Nasenloch nicht geschlossen war, innerer und äusserer Nasenfortsatz also nicht vollständig miteinander verschmolzen waren.

Leuckart: Die rechte Seite ist normal ausgebildet, die linke Nasenhöhle ist gespalten. Die linke Augenhöhle ist gegen die Nasenhöhle geschlossen, dabei aber regelwidrig zu weit nach aussen gerückt, so dass das linke Auge dem rudimentären linken Ohre — es ist nur durch einen einfachen, warzenartigen Vorsprung angedeutet — um ein beträchtliches näher gerückt ist, als das rechte Auge dem rechten Ohr. Oberlippe und Gaumen sind links breit gespalten, rechts besteht eine unvollkommene Spalte zwischen Ober- und Zwischenkiefer. Die linksseitige Nasenspalte klafft 13 Linien breit und reicht bis an das Stirnbein, das selbst nicht gehörig ausgebildet ist.

Ausser diesen Difformitäten besteht noch eine mediane Spaltung der Nase und des weichen Gaumens.

Angerer-Kindler: Schräge Spalte durch die linke Nasenhälfte, unten am Nasenloch beginnend, nach oben 5 mm über der Höhe der Augenspalte endigend, vom inneren Augenwinkel durch eine 2 cm breite Hautbrücke getrennt. Von den Nasenbeinen fehlt das linke. Ein grosser Defekt des linken Stirnbeins wird durch eine derbe fibröse Membran ausgefüllt, in deren Medianlinie ein etwa erbsengrosses, ovales Knochenstück eingelagert ist. Dieser Fall zeigt in dem Defekt des Stirnbeins eine grosse Aehnlichkeit mit dem vorher erwähnten Witzel'schen von medianer Nasenspalte.

Madelung gibt eine Abbildung eines 20jährigen jungen Mannes mit dreieckigem Defekt mitten durch den rechten knorpeligen Nasenflügel. Der Mann stammte aus einer von Gesichtsmissbildungen freien Familie und hatte, mit Ausnahme der veränderten rechten Nasenseite einen wohlgeformten Körper. Der knöcherne Nasenrücken wies keine ablastbare Spalte auf.

Landow: Kind von fünf Wochen, die rechte Nasenhälfte ist vollkommen entwickelt, die linke fehlt; erstere erscheint an ihrer Wurzel plattgedrückt, ihre mediale Wand ist auf der Aussenseite mit normaler Haut bekleidet und läuft nach der Oberlippe zu in zwei Schenkel aus, welche eine seichte Furche zwischen sich lassen. An Stelle der linken Nasenhälfte besteht ein etwa $1^1/_2$ cm langer und $^3/_4$ cm im Durchmesser haltender, rüsselförmiger Körper, der rings mit Haut bedeckt ist. Dieser wird von einem Kanal durchbohrt, der mit Schleimhaut ausgekleidet ist und den Rüssel in seiner ganzen Länge durchzieht. Linkerseits besteht ausserdem ein Kolobom des unteren Lides in der Nähe des medialen Augenwinkels. Die Nasenbeine sind beiderseits vorhanden.

v. Bramann: 4 Tage altes, sehr atrophisches Kind; aus dem linken Nasenloch hing ein viele ganz bedeutender Tumor heraus, der birnenförmig über die Oberlippe [illegible] mit seinem oberen, konisch sich zuspitzenden Teile in das Na[illegible]

loch eintrat, um hier in den Rand des Nasenflügels überzugehen. Der letztere war deutlich verkürzt und zeigte einen etwa dreieckigen Defekt, dessen Basis dem fehlenden freien Rande des Nasenflügels entsprach, während er mit der Spitze bis zur halben Höhe der knorpeligen Nase hinaufreichte. An dieser Stelle inserierte der Tumor mit einem Stiele, der anfangs sich ein wenig über das Niveau des Nasenflügels nach innen abhob, dann aber noch vor dem unteren Rande der knöchernen Nase vollends in denselben überging. Der Tumor war im unteren Teile von etwas blasser Haut, im oberen von Nasenschleimhaut bedeckt und fühlte sich weich, nicht fluktuierend an. Eine Hernia cerebri sowie ein Dermoid konnten ausgeschlossen werden.

Kredel beschreibt einen Fall von seitlicher Nasenspalte, der nicht ganz einwandfrei ist, weil der Vater des Kindes syphilitisch war und sich nicht mit Sicherheit eruieren liess, ob die Difformität von Geburt an bestand, oder erst später entstanden ist. Der linke Nasenflügel ist genau in seiner Mitte durch eine strichförmige Furche tief eingeschnitten; dieselbe beginnt am freien Rande des Nasenflügels, reicht bis zur knöchernen Nase und hat eine schräge Richtung. Beim Ausgleichen der Furche durch Anheben des Nasenflügels von innen heraus fühlt man einen unter ihr liegenden Knorpeldefekt von annähernd dreieckigr Form. Weder die bedeckende Haut, noch die Schleimhaut zeigen Spuren von Narben. Lippen, Gaumen und Augenlider sind normal. Am ganzen Körper sind keine Zeichen von Lues zu sehen.

Die Erklärung von Koelliker und Trendelenburg, dass die seitliche Nasenspalte auf ein Offenbleiben der embryonalen Nasenfurche zurückzuführen sei, hat die grösste Wahrscheinlichkeit für sich. Von Landow wird diese Anschauung angegriffen und behauptet, dass diese Difformität auf mechanische Ursachen zurückzuführen sei, auf Amnionstränge, welche sich über das Nasenfeld herüberspannen und in dem eigentümlichen Faltungsprozess desselben ausserordentlich günstige Bedingungen

für Zwischenlagerung und Verwachsung fänden. Je früher das Hindernis aufträte, je länger und energischer es einwirke, je umfangreicher die dem Drucke ausgesetzte Partie sei, desto länger und breiter würde die Spalte, desto ausgedehnter der Defekt sein. In diese seine Erklärung fügen sich nach Landow zwanglos auch jene Fälle von seitlicher Nasenspalte ein, in denen, wie z. B. bei Leuckart und Angerer-Kindler, so ausgedehnte Spalten bestanden, wie sie zu keiner Zeit der embryonalen Entwicklung existierten.

Auch hier soll die Möglichkeit, dass sich einmal ein amniotischer Strang in die noch offene embryonale Nasenfurche legen kann und ihre völlige Verschmelzung verhindert, nicht in Abrede gestellt werden. Aber daraus den Schluss zu ziehen, dass jeder Fall von seitlicher Nasenspalte auf diese Weise entstanden sei, halte ich für entschieden zu weit gegangen.

So wünschenswert es ist, für die Spaltbildungen im Gesicht durch exacte Forschungen eine Grundursache aufzufinden, ist dieses Gebiet in seinen Einzelheiten doch noch so dunkel, dass diese Forderung nach unseren heutigen Kenntnissen noch nicht erfüllt werden kann.

Wie wir bei den medianen Nasenspalten mit Stirnbeindefekt und Hirnbruch Witzel's Erklärung vom vermehrten intracraniellen Druck als wahrscheinlich für ihr Zustandekommen gelten lassen müssen, weisen wir diese Erklärung bei der medianen Nasenspalte ohne Meningocele als gezwungen ab. Ebenso scheint mir in unserem Falle Landow's Deutung der Entstehung der seitlichen Nasenspalte als durch das Hinüberspannen und Zerren eines amniotischen Stranges entstanden, durch nichts bewiesen.

Eine Kombination von seitlicher mit medianer Nasenspalte finde ich nur noch in dem oben wiedergegebenen Falle von Leuckart; sie dürfte eine sehr grosse Seltenheit darstellen.

Es bliebe noch die neben dem rechten Nasenflügel ausmündende capillare Fistel zu besprechen.

Der oben erwähnte zweite Fall Nasse von medianer Nasenspalte ähnelt ausser in dieser Difformität dem unseren insofern, als sich bei ihm ebenfalls an der Seite der Nase eine kleine eiternde Fistel vorfand, die mit dem Tränensack kommunicierte. Denn, als sich die Fistel zeitweise schloss, sammelte sich unter ihr eitriges Secret an, das man durch die Tränenkanälchen nach dem Auge ausdrücken konnte.

Die Beschreibung der Nasenfistel bei Nasse deckt sich also fast genau mit der in unserem Falle beobachteten. Zwar gelangte eine Haarsonde nur wenige Millimeter von unten in die Fistel hinein, doch erwies sich die Kommunication mit dem Tränensack dadurch als zweifellos bestehend, dass sich nach Druck auf diesen Eiter an der Fistelöffnung zeigte. Es bestand in unserem Falle eine Dacryocystitis und es ist in hohem Grade wahrscheinlich, dass eine Missbildung des rechten Tränennasenganges vorlag. Denn es gelang bei mehrfachen Sondierungsversuchen niemals, vom Tränenkanal aus in die Nase zu gelangen.

Der Tränenkanal bildet sich in der fünften bis sechsten Embryonalwoche aus dem Epithel des Sulcus lacrymalis in Form einer schmalen Epithelplatte, welche am Grunde der Tränenrinne beginnt. In dieser Zeit sind auch alle Spalten des Gesichts in der Ausbildung begriffen und die Ursache, die die mediane und seitliche Nasenspalte hat entstehen lassen, kann auch zur Difformität des Tränennasenkanals geführt haben.

Betrachten wir noch einmal den Komplex von Missbildungen in unserem Falle, so glaube ich den Schluss ziehen zu können, dass die mediane Oberlippen-Nasenspalte und die seitliche Nasenspalte Produkte einer reinen Entwicklungshemmung sind. Denn wenn wir den auffallend steilen und schmalen Gaumen als in seiner Entwicklung gehemmt auffassen und dabei jede mechanische Einwirkung als Ursache ausschliessen — denn sonst müsste er eine Spaltbildung aufweisen — so ist der obige Schluss für die übrigen Difformitäten in unserem Falle vielleicht auch nicht unberechtigt.

Welche Ursachen aber diese Entwicklungsstörungen hervorgebracht haben, können wir heute noch nicht sagen. Ich halte es für bemerkenswert, dass gerade unser Fall keine aller aufgestellten Theorien erhärtet. Witzel's Annahme vom vermehrten intracraniellen Druck passt nicht, von amniotischen Strängen lässt sich nichts nachweisen und auch für die Lehre von der Vererbung — so unzweifelhaft sie zu Recht besteht — ist unser Fall keine Stütze.

So können wir auch heute noch die Worte Trendelenburg's voll und ganz unterschreiben:

„So lange uns die Gründe unbekannt bleiben, welche bedingen, dass die normale Entwicklung in der Weise vor sich geht, dass in den Körperformen bis in die kleinsten Details hinein nicht nur der Typus der Spezies, sondern auch die individuelle Aehnlichkeit durch Generationen hindurch gewahrt bleibt, so lange werden uns voraussichtlich auch die Gründe der erblichen Störungen der Entwicklung unbekannt bleiben."

Zum Schlusse der Arbeit gestatte ich mir, Herrn Geheimrat Narath meinen besten Dank für die Ueberlassung des Falles auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis.

1. v. Ammon: Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen, Berlin 1839.
2. Angerer-Kindler: Linksseitige Nasenspalte, verbunden mit Defekt des Stirnbeins, Inaug.-Dissert., München 1889.
3. Beely Gerhardt: Handbuch der Kinderkrankheiten, Bd. 6.
4. Bramann: Ueber die Dermoide der Nase, Archiv f. Klin. Chir., Bd. 40.
5. G. Haug: Beitrag zur Statistik der Hasenscharten, Bruns Beitr. z. Klin. Chir., Bd. 44.
6. Hertwig O.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen u. d. Wirbeltiere.
7. His: Anatomie menschlicher Embryonen, T. III., 1882.
8. Koelliker Th.: Ueber das os intermaxillare des Menschen und die Anatomie der Hasenscharte, Hab. Schrift, Halle 1882.
9. Kredel: Die angeborenen Nasenspalten und ihre Operation, Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, Bd. 47.
10. Kundrat Hanns: Arhinencephalie als typische Art von Missbildung. Graz 1882.
11. Landow: Ueber einen seltenen Fall von Missbildung der Nase u. s. w., Deutsche Zeitschrift für Chirurgie; Bd. 30.
12. Leuckart: Untersuchungen über das Zwischenkieferbein des Menschen, Stuttgart 1840.
13. Madelung: Zwei seltene Missbildungen des Gesichts, Archiv für Klin. Chirurgie, Bd. 37.
14. Nasse: Zwei Fälle von angeborener medianer Spaltung der Nase, Archiv für Klin. Chir., Bd. 49.
15. Schmidt: Ueber seltene Spaltbildungen im Bereiche des mittleren Stirnfortsatzes, Virchow's Archiv, Bd. 162.
16. Trendelenburg: Deutsche Chirurgie, Lieferung 33.
17. Witzel: Ueber die angeborene mediane Spaltung des oberen Gesichts. Archiv für Klin. Chir., Bd. 27.

Fig. 1.

Ansicht von vorn bei geschlossenem Munde. Nach der Photographie könnte man meinen, dass links das Filtrum ausgebildet sei, was in Wirklichkeit nicht der Fall ist.

Fig. 2.

Ansicht bei geöffnetem Munde. Zeichnung nach der Natur.

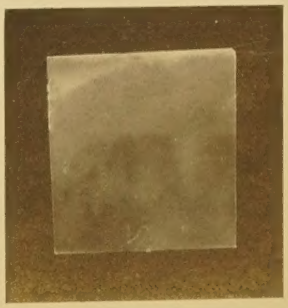

Fig. 3.

Röntgenphotographie, zeigt den Spalt zwischen den beiden medialen Schneidezähnen im Zwischenkiefer. (Aufnahme von Herrn Prof. Port.)